FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1965

THÈSE

N° 961

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Philippe COUPPEY

Né le 25 Août 1929, à Vire (Calvados)

Présentée et soutenue publiquement le 196

A PROPOS D'UN CAS DE PACHYDERMOPERIOSTOSE

Président : M. COSTE, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & Cie
29, Rue Deparcieux, 29
PARIS — 1965

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1965 **THÈSE** N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Philippe COUPPEY

Né le 25 Août 1929, à Vire (Calvados)

Présentée et soutenue publiquement le 196

A PROPOS D'UN CAS DE PACHYDERMOPERIOSTOSE

Président : M. COSTE, Professeur

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN -

IMPRIMERIE
R. FOULON & Cie
29, Rue Deparcieux, 29
PARIS — 1965

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.)

Doyen : Gaston CORDIER,

1er assesseur : Daniel BARGETON — 2e assesseur : Paul CASTAIGNE

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	Delmas (A.)
Anatomie pathologique	Delarue (J.)
Anesthésiologie	Baumann (J.)
Biochimie médicale	Jayle (M.-F.)
Biologie appl. à l'Education physique et aux sports	Malmejac (J.)
Biologie médicale	Fauvert (R.)
Biophysique médicale	Bugnard (L.)
	Dognon (A.)
	Djourno (A.)
Cancérologie méd. et soc.	Bernard (J.)
Chimie pathologique	Schapira (G.)
Embryologie	Tuchmann (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	Joannon (P.)
Histologie	Giroud (A.)
Hygiène et méd. préven.	Boyer (J.)
Médecine du Travail	Desoille (H.)
Médecine légale	Derobert (L.)
Microbiologie (Bactériol. et virologie)	Fasquelle (R.)
Parasitologie	Brumpt (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	Laurence (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathol. expér. et comparée	Merklen (F.-P.)
Pathologie médicale	Laroche (Cl.)
	Bricaire (H.)
Pathologie respiratoire	Turiaf (J.)
Pathol. et thérap. générales	Deparis (M.)
Pharmacologie	Cheymol (J.)
Physiologie	Bargeton (D.)
	Parrot (J.)
Physiol. et pathol. obstét.	Lepage (F.)
Radiologie médicale	Desgrez (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	Cauchoix (J.)
Thérapeutique	Conte (M.)
Thérapeutique appliquée	Lamotte (M.)

b) Professeurs a titre personnel :

Anatomie anthropologique	Olivier (G.)
Biochimie médicale	Desgrez (P.)
	Polonovski (J.)
Biologie médicale	Bourlière (F.)
Pharmacologie	Lévy (Mlle J.)
Physiologie	Dejours (P.)
Physique médicale	Kellershohn (L.)
	Gougerot (L.)
Radiologie médicale	Fischgold (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

Cliniques :	
— carcinologique chirurg. (Necker)	Redon (H.)
— cardiol. (Broussais)	Soulié (P.)
— chirurgicales : *Beaujon :* Lortat-Jacob (J.-L.) ; *- Cochin :* Leger (L.) ; *- Hôtel-Dieu :* Patel (J.) ; *- Pitié :* Cordier (G.) ; *- Saint-Antoine :* Gosset (J.) ; *- Salpêtrière :* Sicard (A.) ; *- Tenon :* Olivier (Cl.).	
— chirur. infant. et orthop. (Enfants-Malades)	Fèvre (M.)
— chirurg. orthopéd. et traumatol. (Cochin)	Merle d'Aubigné (R.)
— chirurgie cardio-vascul. (Broussais)	Dubost (Ch.)
— chirurg. pleuro-pulmon. (Laënnec)	Mathey (J.)
— endocrinologique (Pitié)	Decourt (J.)
Cliniques :	
— Génétique médicale (Enfants-Malades)	Lamy (M.)
— gynécologique (Broca)	Huguier (J.)
— maladies cutanées et syphilit. (Saint-Louis)	Degos (R.)
— maladies des Enfants (Enfants-Malades)	Turpin (R.)
— maladies infectieuses (Claude-Bernard)	Mollaret (P.)
— maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne)	Delay (J.)
— malad. métab. (Necker)	Hamburger (J.)
— maladies du sang (Broussais)	Marchal (G.)
— maladies du système nerveux (Salpêtrière)	Castaigne (P.)

Cliniques :	MM.
— médicales : *Broussais :*	Milliez (P.), Lenègre (J.) ; - *Cochin :* Brouet (G.) ; - *Hôtel-Dieu :* Bariéty (M.) ; - *Lariboisière :* Sèze (S. de) ; - *Pitié :* Dreyfus (G.) ; - *Saint-Antoine :* Kourilsky (R.), Boudin (G.).
— d'hydrologie et de climatologie (Bichat) . .	Debray (Ch.)
— médicale infantile de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	Marie (J.)
— médicale propédeutique (Broussais)	Justin-Besançon (L.)
— médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	Derot (M.)
— neuro-chirurgie (Pitié) .	David (M.)
— neurolog. (Salpêtrière)	Garcin (R.)
— obstétricales : *Baudelocque :*	Lacomme (M.) ; - *Foch* (Suresnes) : Merger (R.).
— obstétricale et gynécol. (Port-Royal)	Varangot (J.)
— ophtalmol. (Hôtel-Dieu)	Renard (G.)
» (Cochin) . .	Offret (G.)
— oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	Aubry (M.)

Cliniques :	MM.
— pédiatrie et de puéricul. (Saint-Vincent-de-Paul)	N...
— pneumo-phtisiologie (Laennec)	Bernard (E.)
— neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière) . .	Michaux (L.)
— rhumatologie médicale et sociale (Cochin) . .	Coste (F.)
— stomato. (Salpêtrière) .	Dechaume (M.)
— thérapeutique chirurg. (Vaugirard)	Roux (M.)
— thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	Lemaire (A.)
— toxicologique	Gaultier (M.)
— urologique (Cochin) .	Aboulker (P.)
— chirurg. orthopédique et traumatologique . .	Padovani (P.)
Séméiologie médicale . .	Domart (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	Poilleux (F.)
Séméiologie traumatique et orthopédique	Judet (R.)
Clinique urolog. (Necker)	Couvelaire (R.)
Hygiène et clinique de la 1re enfance (Trousseau)	N...

b) Professeurs a titre personnel :

Hydrologie et climatologie	Giberton (A.)
Maladies infectieuses . .	Bastin (R.)
Oto-Rhino-Laryngologie .	Maduro (R.)
Pneumo-Phtisiologie . .	Kreis (B.)

Médecine : Azerad (E.) ; Bour (H.) ; Lambling (A.) ; Lhermitte (F.) ; Pequignot (H.) ; Perrault (M.) ; Siguier (F.) ; Worms (R.).
Rhumatologie . . . . . Delbarre (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

Anatomie : MM. Cabrol (C.) ; Couinaud (C.) ; Gillot (C.) ; Hureau (J.).

Anatomie pathologique : Mlle Gauthier-Villars (P.) *pr. s. ch.* MM. Abelanet (R.) ; Chomette (G.) ; Gouygou (Ch.), *pr. s. ch.* ; Nezeloff (Ch.) ; Orcel (L.) ; Paillas (J.).

Anesthésiologie : Mme du Bouchet ; MM. Kern (E.) ; Vourc'h (G.).

Bactériologie : MM. Barbier (P.) ; *pr. s. ch.* ; Christol (D.) ; Daguet (G.) ; Le Minor (L.) ; Tournier (P.).

Biochimie médicale : MM. Baulieu (Et.), *m. conf.* ; Bourillon (R.) ; Cartier (P.), *pr. s. ch.* ; Cornillot (P.) ; Dreyfus (J.-Cl.) ; Gonnard (P.) ; Jérome (H.) ; Kruh (J.) ; Legrand (J.-Cl.) ; Nordmann (J.).

Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports : M. Plas (F.).

Biologie médicale : MM. Benhamou (J.-P.) ; Boivin (P.) ; Hartmann (L.), *pr. s. ch.*

Carcinologie : MM. Boiron (M.) ; Denoix (P.) ; Mathé (G.) ; Seligmann (M.).

Cardiologie : M. Hatt (P.-Y.).

Dermato-Syphiligraphie : MM. Civatte (J.) ; Duperrat (B.) ; Hewitt (J.) ; Touraine (R.).

Electro-Radiologie : MM. Heitz (F.), *m. conf.* ; Ledoux-Lebard (G.).

Embryologie : M. Roux (Ch.).

Hématologie : MM. Bessis (M.) ; Bilski-Pasquier (G.) ; Dausset (J.) ; Duhamel (G.).

Histologie : MM. Coujard (R.), *p. s. ch.* ; Da Lage ; Marois (M.) ; Racadot (J.) ; Schramm (B.).

Hydrologie : MM. Besançon (F.) ; Cornet (A.).

Hygiène : MM. Blancher (G.) ; Corre-Hurst (Mme L.) ; Roussel (A.) ; Sapin-Jaloustre (H.)

Maladies infectieuses : MM. Dupont (V.) ; Lissac (J.) ; Rapin (M.).

Maladies métaboliques : MM. Antoine (B.) ; Crosnier (J.) ; Richet (G.) ; Sebaoun (J.).

Médecine légale : MM. Bourguignon (A.) ; Fournier (E.) ; Gueniot (M.) ; Hadengue (A.)

Médecine du Travail : M. Albahary (C.).

Neuro-chirurgie : M. Pertuiset (B.).

Neuro-Psychiatrie : MM. Cambier (J.) ; Cathala (H.) ; Escourolle (R.) ; Gautier (J.-Cl.) ; Lapresle (J.) ; Lereboullet (J.) ; Pichot (P.) ; Tardieu (G.)

Obstétrique : MM. Granjon (A.) ; Hervet (E.) ; Le Lorier (G.) ; Lévy (J.) ; Lewin (D.) ; Musset (R.) ; Robey (M.) ; Seneze (J.) ; Sureau (C.) ; Tchobroutsky (Mme C.) ; Thoyer-Rozat (J.).

Ophtalmologie : Mmes Auvert (B.) ; Fontaine (M.) ; MM. Brégeat (P.) ; Dubois (A.) ; Saraux (H.).

Orthopédie : MM. Duparc (J.) ; Maurer (P.) ; Meary (R.) ; Postel (M.) ; Ramadier (J.)

Oto-Rhino-Laryngologie : MM. Debain (J.) ; Pialoux (P.) ; Sergent (H.).

Parasitologie : MM. Golvan (Y.); Ho Thi Sang (Mlle); Lapierre (J.)
Pathologie chirurgicale : MM. Barcat (J.); Binet (J.-P.); Blondeau (Ph.); Cerbonnet (G.); Chatelin (C.-L.); Dautry (P.); Demirleau; Dubost (Cl.); Faurel (J.); Flabeau (F.); Galey (J.-J.); Garbay (M.); Garnier (H.); Gaudart-d'Allaines (Cl. de); Germain (A.); Lataste (J.); Loygue (J.); Maillard (J.-N.); Mercadier (M.); Natali (J.); Pellerin (D.); Perrotin (J.); Prémont (M.); Robert (H.); Thomeret (G.); Vaysse (J.).
Pathologie exotique : M. Schneider (J.)
Pathologie expérimentale : MM. Berthaud (P.); Cottenot (Fr.); Lœper (J.), *pr. s. ch.* ; Maurice (J.); Mikol (Cl.); Paupe (J.-R.)
Pathologie médicale : MM. Acar (J.); Auquier (L.); Aussannaire (M.); Beaumont (J.-L.); Bernier (J.-J.); Bouvier (J.); Bouvrain (Y); Brissaud (H.); Brocard (H.); Buge (A.); Canivet (J.); Carlotti (J.); Catinat (J.); Chrétien (J.); Cloarec (M.); Coblentz (B.); Contamin (F.); Coury (C.); Debray (J.); Etienne (J.-P.); Frezal (J.); Fritel (D.); Funck-Brentano (J.-L.); Grivaux (M.); Hazard (J.); Hennequet (A.); Himbert (J.); Housset (E.); Lagrue (G.); Lesobre (R.); Leveque (B.); Macrez (C.); Moreau (L.); Nenna (A.); Nick (J.); Poulet (J.); Royer (P.); Tcherdakoff (Ph.); Thibault (Ph.); Tourneur (R.); Villiaumey (J.); Wolfromm (R.).

Pédiatrie-Puériculture : MM. Alagille (D.); Alison (J.); Canlorbe (P.); Gorin (R.); Lafourcade (J.); Lepercq (G.); Lestradet (H.); Mallet (R.); Mande (R.); Minkowsky (A.); Mozziconacci (P.); Polonovski (C.); Rey (J.); Ribierre (M.); Rossier (A.); Vialatte (J.);
Pharmacologie : MM. Boissier (J.); Lechat (P.).
Physiologie : MM. Barres (G.); Durand (J.); Girard (Fr.), *m. conf.* ; Hugelin (A.); Laurent (D.); Scherrer (J.), *pr. s. ch.* ; Vasseur (B.);
Physique médicale : MM. Chanteur (J.); Coursaget (J.); Gremy (F.), *m. conf.* ; Milhaud (G.); Pagès (J.-Cl.); Pellerin (P.); Roucayrol (J.-C.), *pr. s. ch.* ; Tubiana (M.), *m. conf.*
Pneumo-phtisiologie : MM. Decroix (G.); Israel (L.); Meyer (A.); Renault (P.); Sors (Ch.).
Psychiatrie infantile : MM. Deniker (P.); Duche (D.); Flavigny (H.).
Radiologie médicale : MM. Dubost (J.); Lefebvre (J.); Michel (J.-R.).
Rhumatologie : M. Massias (P.).
Stomatologie : MM. Cauhepe (J.); Cernea (P.); Chaput (Mme A.), *m. c. agr.* ; Crepy (Cl.); Fleury (R.); Grellet (M.).
Thérapeutique : MM. Chassagne (P.); Fouet (P.); Labet (R.); Marche (J.).
Urologie : MM. Auvert (J.); Moulonguet (A.); Quenu (L.).

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

Anatomie : M. Debeyre (J.).
Clinique chirurgicale : M. Verne (J.-M.).
Clin. médic. : MM. Rambert (P.); Thieffry (S.).
Clinique obstétricale : MM. Grasset (J.); Mayer (M.); Morin (P.).
Clinique ophtalmologique : M. Desvignes (P.).
Clinique pédiatrique et puéri. : M. Laplane (R.).
Clinique psychiatrique : M. Baruk (H.).
Clinique urologique : M. Kuss (R.).

IV. — PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie : M. Hauduroy (P.), *pr. s. ch.*
Pathologie chirurgicale : M. Rudler (J.), *pr. s. ch.*

V. — CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

M. BOLTANSKI (E.) — M. LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté : M. Lena (J.)
Conseiller administratif : Mlle Chaintreuil (G.).
Conservateur en Chef de la Bibliothèque, Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine : M. le Docteur Hahn (A.)

Conservateurs : Mlles Dumaitre (P.), Le Noir (G.), Quévreux (E.).
Bibliothécaires : Mmes Contet (J.), Forget (F.), Mlle Laurent (H.); Docteur Schiller (J.).

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PERE

LE DOCTEUR M. COUPPEY

Chevalier de la Légion d'Honneur
Croix de Guerre
Médaille d'Honneur des Epidémies

En témoignage de mon affection.
Qu'il sache mon admiration pour sa conscience professionnelle, son abnégation et mon désir de l'imiter.

A MA MERE

Qui a toujours si bien su être le lien compatissant entre le médecin de campagne souvent exténué et les clients.

A MA FEMME

Dont le soutien si utile pendant les années d'étude me sera encore plus précieux maintenant.

A MES ENFANTS

En espérant qu'eux aussi sauront répondre à l'appel d'une vocation librement choisie.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur Fl. COSTE

Professeur de Clinique de Rhumatologie
à la Faculté de Médecine de Paris
Membre de l'Académie de Médecine
Médecin de l'Hôpital Cochin
Officier de la Légion d'Honneur
Croix de Guerre - Médaille Militaire

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

En témoignage de notre respectueuse reconnaissance.

A MESSIEURS LES MEMBRES DE NOTRE JURY DE THESE

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX DE CAEN

A Monsieur le Professeur OLIVIER

Professeur de Clinique Médicale
Médecin des Hôpitaux de Caen
Président du Conseil de l'Ordre des Médecins du Calvados
Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui nous a accueilli avec bienveillance dans son service.

Nous le prions d'accepter l'expression de notre profonde reconnaissance.

A Monsieur le Docteur Gérard LOYAU

A Monsieur le Docteur J.-P. FOUCAULT

Médecins Assistants des Hôpitaux de Caen

Qui nous ont inspiré le sujet de cette thèse et ont su si bien nous conseiller au cours de cette étude.

En témoignage de notre profonde gratitude.

A Monsieur le Docteur Raymond VILLEY

Professeur de Clinique Médicale
Médecin des Hôpitaux de Caen
Vice-Président du Conseil National de l'Ordre des Médecins
Chevalier de la Légion d'Honneur
Croix de Guerre

Son sens du devoir, l'étendue de ses connaissances, la rigueur de son travail sont un exemple pour nous.

Puisse-t-il ici trouver l'expression de notre reconnaissance.

A Monsieur le Docteur Pierre BONNET

Gynécologue-Accoucheur des Hôpitaux de Caen
Chevalier de la Légion d'Honneur

Pendant un an, nous avons apprécié ses qualités humaines et son sens clinique.

En témoignage de notre gratitude.

A Monsieur le Docteur Pierre LOBRY

Chirurgien Assistant des Hôpitaux de Caen

Les deux années passées à ses côtés au cours desquelles il a bien voulu nous manifester son amitié, nous ont profondément marqué.

Qu'il trouve ici l'expression de notre attachement.

A Monsieur le Docteur BUOT

Médecin de Caen
Député du Calvados
Chevalier de la Légion d'Honneur
Croix de Guerre

Premier remplaçant de mon père, nous avons eu l'honneur de le remplacer à diverses reprises.

En témoignage de notre profonde affection.

TABLE DES MATIÈRES

Introduction 11

Observation 12

Pachydermopériostose 16

— *Historique* 16

— *Etude clinique comparée de notre observation et du syndrome type* 16

— *Anatomo-pathologie — Pathogénie* 22

Les diverses formes étiologiques de pachydermopériostose 26

— *La pachydermopériostose et ses diverses modalités* 26

— *L'évolution* 27

— *Place de notre observation dans le cadre des pachydermopériostoses* 28

Conclusions 31

Bibliographie 33

INTRODUCTION

Le problème des dysacromélies revient périodiquement à l'ordre du jour depuis la description initiale du Maître DE Cos.

Sans doute cette faveur prolongée s'explique-t-elle par le mystère qui plane encore quant à la pathogénie, à la physiopathologie de ces affections.

Dans le cadre des dysacromélies constitutionnelles ou acquises, trois grands types peuvent être distingués :

— l'hippocratisme simple (plus de 3/4 des cas) ;

— l'ostéoarthropathie hypertrophiante (10 % des cas) ;

— la pachydermopériostose (1 % des cas environ).

Il existe une série de formes intermédiaires; et si du point de vue pathologie générale rien ne permet actuellement d'établir une distinction irréductible entre l'hippocratisme et l'ostéoarthropathie qui semblent bien deux stades chronologiques d'une même affection, la périostose engainante est la frontière entre l'hippocratisme et le syndrome de Pierre Marie, la pachydermie entre le syndrome de TOURAINE-SOLENTE-GOLE et l'ostéoarthropathie hypertrophiante.

Nous rapportons ici une observation qui a paru digne de retenir notre attention à plusieurs titres. Les données cliniques, radiologiques et évolutives semblent permettre l'identification d'une pachydermopériostose, affection rare puisqu'il n'en a été publié qu'une soixantaine d'observations.

Nous nous proposons, après une description clinique de notre cas, de comparer ses aspects au syndrome type, de résumer les données anatomo-pathologiques et les hypothèses physio-pathologiques émises à ce jour et enfin d'essayer de classer notre observation dans le cadre des pachydermopériostoses.

OBSERVATION

Au mois de février 1964, Monsieur Tan... René, peintre en bâtiment, âgé de quarante-neuf ans, entre à la Clinique Médicale B de l'Hôpital de Caen, Service du Professeur OLIVIER, pour une dysphagie progressive et une dysphonie, accompagnées d'un amaigrissement de 10 kg en huit mois.

Les explorations endoscopiques et l'examen histologique devaient permettre d'identifier rapidement un épithélioma stratifié spino-cellulaire du larynx qui fut traité par radiothérapie et chirurgie.

Le malade, qui a été revu en janvier 1965 et en juillet, va très bien et nos collègues laryngologistes sont tout à fait satisfaits du résultat local.

Dès le premier examen, nous étions frappé par une déformation hippocratique des doigts, associée à une forte hypertrophie acromégaloïde des membres et à une modification du front et du visage évoquant le diagnostic de pachydermopériostose (*fig. 1*).

Les mains voient la dernière phalange des doigts très élargie, l'ongle étalé, convexe, mais l'ensemble de la phalange est plus large qu'épais. Il existe un périonixis. Les incrustations peuvent être liées au métier ancien (peintre). Il n'existe aucune atteinte articulaire (pas de gonflement, la mobilité est normale).

Aux pieds, les lésions sont identiques en nature mais moins marquées.

L'étude radiologique est moins démonstrative.

En ce qui concerne les mains, l'atteinte est surtout marquée au niveau des métacarpiens qui ont perdu leur cintrage normal pour prendre un aspect quadrangulaire. Cet épaississement est en rapport avec une périostose (*fig. 2*).

FIGURE 1

FIGURE 2

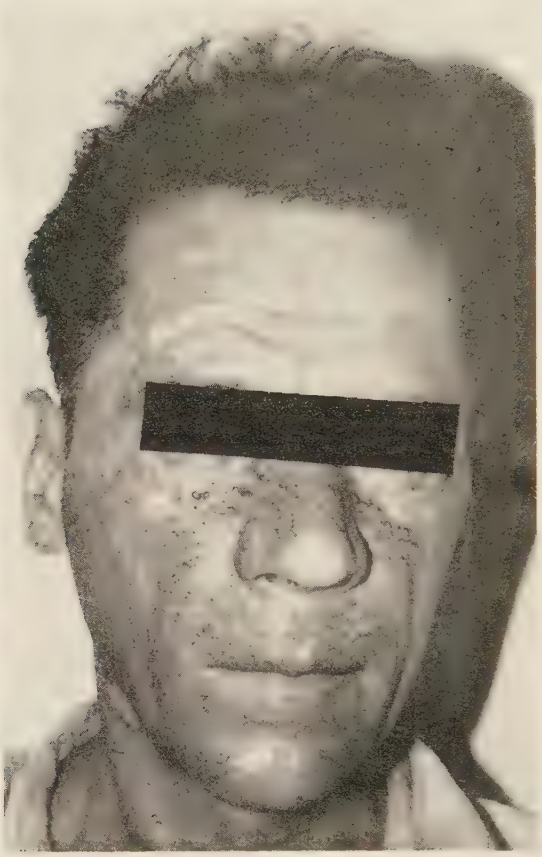


FIGURE 3

Les phalanges sont peu touchées. On note seulement une périostose sur la cinquième phalange proximale de la main droite et de la main gauche (*fig. 2*).

On peut noter, en outre, une calcification de la matrice de l'ongle prédominante au niveau des pouces (*fig. 2*).

En ce qui concerne l'atteinte des pieds, elle est moins marquée et l'on ne note aucune atteinte des phalanges.

L'étude radiologique des autres os ne montre aucune autre anomalie, sinon au niveau de la membrane inter-tibio-péronière qui est calcifiée dans sa partie supérieure.

Le visage du malade est par contre très particulier, épaissi, vieilli, le front est caractérisé par l'existence de stries transversales, profondes, encadrant des bourrelets d'une peau épaissie : c'est la classique « cutis verticis gyrata » de UNNA (*fig. 3*).

On note également un épaississement des paupières, mais un sourcil normal, un état séborrhéique important conférant au nez, aux paupières et au front un aspect huileux.

Il existe également d'importantes téléangectasies apparues brusquement il y a six ans, prises au départ pour un érysipèle de la face (*fig. 3*).

Il existe enfin une hypertrophie du massif facial avec saillie des zygomas et du bord supérieur de l'orbite.

L'interrogatoire de ce malade apprend que les déformations des extrémités et du visage sont anciennes, puisque depuis son adolescence ses camarades le surnomment « pattes d'éléphant ».

Il insiste bien sur le fait qu'il n'y a aucune majoration récente des symptômes qu'il considère comme une simple disgrâce physique, notamment depuis l'atteinte laryngée. A aucun moment non plus cette ostéopathie n'a été douloureuse.

LA PACHYDERMOPERIOSTOSE

Historique

Ce syndrome a été identifié, en 1929, par GRÖNBERG sous le nom de Megalia (aut hyperplasia) ossium et cutis, par LABBÉ et RENAULT comme une ostéodermopathie hypertrophiante, et surtout, en 1935, par TOURAINE, SOLENTE et GOLE qui l'ont appelée pachydermie plicaturée avec pachydermopériostose des extrémités.

Confondue antérieurement avec l'acromégalie, avec l'ostéopathie hypertrophiante pneumique, la pachydermopériostose a retenu récemment l'attention de plusieurs auteurs, notamment : UELHINGER (1942), MALAGUZZI (1948), TORNBLORN (1949), et en France : ROY (1938), VAGUE (1948), LIÈVRE et ses collaborateurs (1949), DE SÈZE et JURMAND (1950). En 1950 également, avec BENARD et REMBERG, COURY a rappelé l'existence de formes acquises d'origine thoracique; en particulier, citons également le traité de COURY sur l'hippocratisme digital. Récemment enfin, David L. RIMOIN (de Baltimore - Maryland) a publié un article sur les considérations physiologiques et génétiques de ce syndrome.

Etude clinique comparée du syndrome type et de notre observation

La pachydermopériostose associe :

— une déformation hippocratique des doigts;

— une hypertrophie acromégaloïde des extrémités des membres comparable à celle de l'ostéoarthropathie hypertrophiante pneumique;

— une périostose des os longs;
— une pachydermie séborrhéique du front et du cuir chevelu;
— un facteur génotypique constitutionnel et souvent familial.

On a coutume également d'en compléter la description par deux données négatives :

1) L'absence de toutes manifestations articulaires douloureuses ou fluxionnaires.
2) L'absence dans 90 % des cas de toute étiologie acquise, surtout thoracique.

Ces derniers caractères n'étant pas absolus, il existe en effet des observations précises démontrant l'existence de formes atypiques intermédiaires, tant radiologiques que cliniques, établissant la liaison entre l'hippocratisme simple et l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique et confirmant l'étroite parenté nosologique entre les dysacromélies idiopathiques et pneumiques.

• Les déformations digitales

Elles réalisent un hippocratisme typique très accentué, en baguette de tambour, en battant de cloche. Cette anomalie, qui avait en premier lieu attiré notre attention, est bilatérale, symétrique et intéresse aussi les orteils à un degré moindre.

Elle comporte deux ordres de phénomènes :
— l'incurvation unguéale;
— l'hypertrophie des parties molles.

Si l'incurvation unguéale peut être longitudinale, en bec d'oiseau ou en griffe, donnant un ongle crochu, elle peut être également transversale, réalisant l'ongle bombé, en balancier d'horloge, en tête de serpent comme dans notre observation.

L'hypertrophie des parties molles est réalisée par une infiltration ferme, élastique, intéressant toute l'épaisseur des parties molles et capitonnant le tissu sous-cutané. Elle prédomine à la face palmaire de la dernière phalange et siège soit à la base, soit à l'extrémité de la phalange, donnant une défor-

mation fusiforme ou ovalaire, en baguette de tambour, en oignon, en battant de cloche ou en massue.

Dans le cas de *Monsieur Tan...*, par contre, l'ensemble de la phalange était plus élargi qu'épais et l'on ne notait pas, comme cela peut être le cas, un certain degré de cyanose locale, légère, intermittente, surtout marquée en position déclive et par grand froid, ni une hypersudation locale.

• Hypertrophie acromégaloïde des extrémités

Elle est considérable, tenant autant, sinon plus, à celle des parties molles sous-jacentes. Les doigts sont boudinés, les mains élargies en battoirs. L'augmentation du volume des poignets entraîne parfois une déformation apparente pseudo-fracturaire (ce qui n'est pas notre cas). Les pieds sont aussi hypertrophiés que les mains, la circonférence des chevilles est notablement accrue et le processus aux membres inférieurs, comme chez notre malade, déborde sur le tiers inférieur de la jambe.

A cette hypertrophie distale s'associait, chez *Monsieur Tan...*, une structure crânio-faciale assez particulière notée par de nombreux auteurs — Pierre Marie lui-même et Hammarsten à propos de l'ostéoarthropathie hypertrophiante — et qui donnerait aux divers malades un air de ressemblance. Il existe en effet une hypertrophie du massif facial avec saillie des zygomas et du bord supérieur de l'orbite.

• Anomalies radiographiques ostéopériostées

Elles sont, en principe, tout à fait particulières et consistent en un épaississement plus ou moins régulier des os longs. Il s'agit d'un épaississement en masse plus que d'un manchon ou d'une gaine périostée. Cet aspect est d'ailleurs variable suivant les localisations.

Les métacarpiens et un peu les phalanges proximales avaient perdu leur galbe, leur cintrage, pour prendre un aspect massif, quadrangulaire, renflé en baril.

Cet épaississement, qui peut se retrouver au niveau des os de l'avant-bras comme dans l'ostéoarthropathie hypertrophiante, dominant dans les régions sus-épiphysaires et le long du bord interosseux, manque dans notre observation. Il se retrouve, par contre, au niveau des membres inférieurs et siège à la partie supérieure de ses jambes, sur le tibia et le péroné surtout, où l'épaississement du périoste se différencie mal de la corticale primitive.

- PACHYDERMIE PLICATURÉE, SÉBORRHÉIQUE DU FRONT ET DU CUIR CHEVELU

C'est l'élément essentiel du syndrome.

Décrite sous le nom de « cutis verticis gyrata » par UNNA, dénommée « cutis capitis striata » par FISCHER, elle est encore appelée « pachidermia sulcata » par WEBER.

Parfois évident, cet épaississement, ce plissement de la peau du front et du cuir chevelu sont souvent discrets.

Au niveau du front, notre cas est typique. Le tégument est épaissi en masse, prend une consistance dense amidonnée, presque cartilagineuse. Il est parcouru de sillons permanents dont certains ne sont que l'exagération des plis normaux et d'autres sont autonomes et dépourvus de systématisation.

Les paupières sont également épaissies, par contre les joues sont normales; de même le nez, les oreilles, les lèvres, la nuque sont indemnes.

Le facies prend ainsi un aspect très spécial « vieilli, bizarre, à la fois soucieux et endormi », selon la description de TOURAINE et GOLE.

On ne note pas d'atteinte du cuir chevelu; elle est d'ailleurs inconstante et variable dans son degré et faite de bourrelets longitudinaux et parallèles dans la région antérieure, de sillons gyroïdes dans la région occipitale.

A ces atteintes du facies et du cuir chevelu s'associait, comme toujours, un état séborrhéique très important, confé-

rant au front et au nez un aspect huileux pouvant fréquemment donner lieu à la formation de comédons, d'acné, voire d'un rhinophyma.

En conclusion donc, notre malade présentait :

— une pachydermie plicaturée séborrhéique du front;
— un hippocratisme digital peu marqué en ce qui concerne l'infiltration des parties molles;
— une hypertrophie des extrémités avec hypertrophie du massif facial;
— des anomalies radiologiques ostéopériostées peu marquées : métacarpiens, métatarsiens, phalanges proximales.

L'observation faisait ressortir en outre l'absence de phénomènes articulaires douloureux ou fluxionnaires. Il s'agissait donc bien d'une pachydermopériostose du point de vue clinique.

Anatomo-pathologie — Pathogénie

En ce qui concerne ces deux chapitres, nous n'avons pu poursuivre de recherches personnelles, d'autant plus que notre malade, entré dans le service pour une dysphagie et une dysphonie progressive, considérait les déformations qui attiraient tant notre attention comme une simple disgrâce physique.

Aussi avons-nous seulement repris et résumé les divers travaux effectués à ce jour, aidé en cela par le livre de Ch. Coury sur l'hippocratisme digital, en notant toutefois que les constatations anatomiques sont très discordantes, qu'il semble y avoir une différence entre les lésions observées dans les formes héréditaires de la pachydermopériostose et celles constatées dans les formes acquises, et qu'en ce qui concerne la pathogénie l'on en est réduit aux hypothèses.

• Anatomo-pathologie

La pachydermie :

Elle est le fait d'un épaississement des téguments de la face et du cuir chevelu, épaississement dermo-épidermique avec

une hyperplasie notable des glandes sébacées. Les pores de la peau sont obstrués par le sébum. On note, en outre, une augmentation de la couche cornée, une infiltration péri-vasculaire.

L'hippocratisme digital :

Pour certains auteurs, dans le syndrome de TOURAINE-SOLENTE-GOLE, les déformations seraient identifiables à celles rencontrées dans l'hippocratisme simple. Pour d'autres, il y aurait des différences selon la forme de pachydermopériostose étudiée.

L'histologie semble cependant observer une catégorie de faits à peu près constants : une hypertrophie non systématisée du tissu conjonctif portant sur les éléments conjonctivo-graisseux de la pulpe digitale et sur le tissu fibro-élastique sous-unguéal. On noterait, en outre, une infiltration œdémateuse dissociant les éléments conjonctifs, associée à une hypervascularisation capillaire avec vaso-dilatation capillaire.

Or de nombreux auteurs ont étudié particulièrement ces anomalies de vascularisation distale tant du point de vue histologique que du point de vue capillaroscopique (étude en lumière infra-rouge de Lebreton et Maas). Il semble bien y avoir là deux ordres de phénomènes selon que les déformations sont héréditaires ou acquises.

En ce qui concerne les déformations héréditaires, il ne semble pas y avoir de modifications vasculaires.

TURNER et ses collaborateurs avaient constaté, en 1937, que dans deux cas de pachydermie congénitale le volume de sang total était réduit par rapport au volume de sang des doigts normaux ou d'hippocratisme acquis.

MENDLOWITZ faisait également les mêmes constatations.

Plus récemment, dans les deux cas qu'il rapporte, David L. RIMOIN, bien qu'il note un système veineux des avant-bras et des jambes très saillant, constate un débit sanguin paresseux avec stase vasculaire, tortuosité et étroitesse des artères suppléantes. Il note en outre que, sur un film retardé, on ne voit que les artères proximales de l'arc palmaire, que s'il y

a un bon remplissage des artères suppléantes du pouce, il y a un mauvais remplissage des branches digitales des artères des autres doigts, que le réseau des vaisseaux est peu riche. Il note enfin une hypertrophie de la média des petites artères, hypertrophie à laquelle il attribue le ralentissement du débit.

Avant lui, KOLLISTER et LAMACHE auraient noté une endartérite oblitérante des vaisseaux du lit de l'ongle.

Il semble bien qu'en ce qui concerne les déformations acquises, les constatations soient diamétralement opposées. Pour MENDLOWITZ et d'autres auteurs, le flux sanguin et la pression sont augmentés et ils pensent que le facteur expliquant l'épaississement des doigts dans ces cas est justement l'augmentation de la circulation artérielle. LOWEL pense également que les anastomoses artério-veineuses et notamment les glomis neuromyoartériels jouent un rôle dans l'élévation du débit sanguin.

Les lésions squelettiques :

L'étude macroscopique montre qu'il y a apposition ostéopériostée engainant et épaississant la diaphyse de l'os : la surface de l'os est alors recouverte d'une croûte irrégulière et rugueuse. La prolifération périostée serait particulièrement développée, plus compacte, moins lamellaire et plus étroitement solidaire de la corticale ancienne dans la pachydermopériostose que dans l'ostéoarthropathie hypertrophiante.

Les lésions sont d'ailleurs variables suivant les os envisagés. En ce qui concerne les os longs, ils sont augmentés de diamètre du fait d'une prolifération périostée en général symétrique, cette prolifération étant irrégulière et surtout marquée au niveau des extrémités distales et à l'insertion des tendons et des ligaments.

On note, en ce qui concerne les métacarpiens et tarsiens et les phalanges proximales, une augmentation du diamètre transversal par une néoformation à la fois lisse et irrégulière. Les phalanges terminales, par contre, présentent une formation épineuse ou atrophique.

La vascularisation du périoste et des parties molles juxta-péricostées est diversement appréciée bien que son étude offre un grand intérêt physio-pathologique. Si l'hypervascularisation semble évidente à Bariéty et Coury, elle l'est moins pour Lamache et Bourel. Dans un cas personnel, Coury relate la présence d'un glomus typique dans une biopsie de tibia, zone normalement dépourvue de ce type d'anastomose. Si cette hypothèse était confirmée, elle autoriserait un rapprochement entre la physio-pathologie locale de l'hippocratisme et celui de la périostose engainante.

D'autres auteurs, au cours d'artériographie fémorale, auraient également noté dans leurs études sur les lésions acquises de nombreux petits vaisseaux dans le périoste des os longs.

• Pathogénie :

Si le malade est à juste titre intrigué par la relation qu'établit son médecin entre la forme de ses doigts, l'aspect de son visage et la recherche d'une maladie profonde, notamment thoracique, il n'existe malheureusement aucune théorie pathogénique permettant de satisfaire sa curiosité.

Les diverses hypothèses formulées par les chercheurs et reprises par Bariéty, en 1950, et la thèse de Milochewitch, n'expliquent à la fois les divers éléments cliniques, étiologiques, anatomo-physio-pathologiques et évolutifs.

Physio-pathologie locale :

Nous avons constaté, en passant en revue les divers travaux anatomo-pathologiques, les discordances existant dans le domaine de la physio-pathologie locale.

Pour les uns, il y aurait un trouble de vascularisation locale identique dans les parties molles des doigts hippocratiques et dans les régions profondes juxta-squelettiques, ce trouble de vascularisation étant double :

— stase capillaire terminale responsable de l'œdème, de la cyanose;

— augmentation du flux et accélération du débit sanguin par ouverture fonctionnelle des anastomoses pré-capillaires artério-veineuses. Ce phénomène serait responsable de l'hyperplasie tissulaire, de la croissance de l'os, de la décalcification et de la raréfaction osseuse par résorption, ainsi que de la mutation calcique au niveau du périoste pour l'édification d'un os dense par appositions successives.

Pour les autres, les phénomènes cliniques observés n'ont aucun rapport avec un trouble de la vascularisation puisqu'il est inexistant.

Physio-pathologie générale :

La physio-pathologie générale ou encore la pathogénie proprement dite, c'est-à-dire le mécanisme reliant la dysacromélie à sa cause, est encore plus obscur, et la diversité des hypothèses proposées depuis vingt ans prouve bien qu'aucune explication valable n'a été trouvée.

Une théorie génétique a été avancée en ce qui concerne la pachydermopériostose idiopathique primitive (Francheschetti), selon laquelle cette affection se transmettait soit sur un mode dominant, soit sur le mode récessif.

En ce qui concerne la pachydermopériostose acquise, les diverses théories avancées ne rendent compte non plus des divers phénomènes observés, qu'il s'agisse de la théorie infectieuse de Bromberger et P. Marie, de la théorie toxique de Lewy. La théorie vasculaire, la dernière en date, soutenue par Mendlowitz aux U.S.A., Cudkowicz en Angleterre, Abelanet en France, n'apporte non plus de solution complète.

La théorie neurotrophique, émise par Bariéty et Coury il y a une dizaine d'années, ni celle de la vaso-dilatation périphérique d'origine humorale de Hall en 1959, ne sont entièrement convaincantes.

Quant aux théories endocriniennes, elles sont envisagées périodiquement et abandonnées aussi vite.

En fait donc, aucune théorie n'est pleinement satisfaisante et l'on ne peut proposer avec Ch. Coury qu'un schéma provi-

soire résumant les données acquises et les concepts énoncés. Ce schéma comporte quatre secteurs distinctifs :

1) Les circonstances étiologiques : c'est-à-dire les grandes catégories d'affections responsables des dysacromélies.
2) Les facteurs anatomo-pathologiques communs aux diverses étiologies et responsables des effets dysacroméliants : les anomalies de vascularisation viscérale par exemple.
3) La voie de transmission : insuffisance d'oxygène ? augmentation du sang circulant ? excès de substance vaso-dilatatrice ? système vago-sympathique ?
4) Le mécanisme local des lésions dysacroméliques qui semble combiner dans les formes acquises une vaso-dilatation capillaire avec stase et un court-circuit artério-veineux avec une accélération du débit sanguin.

CIRCONSTANCES ETIOLOGIQUES

Si notre observation permettait d'évoquer le diagnostic de pachydermopériostose, elle n'apporte malheureusement aucune lumière sur l'anatomo-pathologie et la physio-pathologie de cette affection.

Par contre, elle permet de discuter le rapport de celle-ci avec les autres dysacromélies du point de vue nosologique et d'évoquer les circonstances étiologiques du syndrome de TOURAINE-SOLENTE-GOLE et leur évolution.

Les diverses modalités de la pachydermopériostose

A côté de l'hippocratisme digital qui semble évoquer, du point de vue clinique et étiologique, beaucoup plus une affection bénigne ou chronique des voies respiratoires (tuberculose : 16 % des cas; suppurations broncho-pulmonaires), ou une affection cardiaque (cardiopathies : 40 % des cas), à côté également de l'ostéoarthropathie hypertrophiante qui présente dans la pratique clinique une affection thoracique maligne évidente ou latente pour cause, la pachydermopériostose peut se présenter sous deux aspects :

— une forme idiopathique primitive dans 90 % des cas;
— une forme acquise secondaire dans 10 % des cas.

1) *La forme idiopathique primitive* peut être familiale, héréditaire, génotypique et l'on retrouve dans 30 à 40 % des cas une anomalie chez les ascendants pouvant même se réduire à un simple hippocratisme digital comme dans le cas publié par DE SÈZE. Elle peut être également constitutionnelle, cryptogénétique.

De toute façon, elle se révèle au cours de l'adolescence, vers l'âge de quinze à vingt ans, rarement plus tard, et presque toujours chez les sujets mâles.

Les anomalies des extrémités s'installent progressivement en quelques mois ou quelques années, de façon toujours indolente et en dehors de toute affection des voies respiratoires ou autres.

2) *La forme acquise* intéresse aussi bien l'homme que la femme; elle apparaît à un âge variable en fonction de l'affection viscérale responsable.

Celle-ci est extrêmement variable et correspond habituellement à une affection pulmonaire, broncho-pulmonaire, pleuro-pulmonaire (pleurésie purulente, bronchorrhée, tuberculose, cancer broncho-pulmonaire ou tumeurs malignes diverses), soit à des affections cardiaques et vasculaires (cardiopathie congénitale cyanogène). Ces aspects, on s'en doute, réalisent autant de formes de transition avec l'hippocratisme simple et l'arthropathie de P. Marie. Le début de son installation est variable. Parfois contemporain de la dysacromélie, il est le plus souvent secondaire, sans qu'il y ait de rapport étroit entre le délai d'installation et la gravité du facteur étiologique.

Parfois, il peut exister une latence importante (plusieurs années) avant l'installation de la dysacromélie et celle-ci peut paraître primitive, alors qu'elle est en fait prémonitoire d'une maladie encore inapparente (ce fait semble être le cas surtout des tumeurs thoraciques malignes).

Evolution

Du point de vue évolutif, les dysacromélies idiopathiques sont moins variables que les dysacromélies symptomatiques.

Ainsi la pachydermie génotypique demeure stable, immuable à toute tentative thérapeutique. Elle est parfaitement com-

patible avec une conservation de l'état général. Elle peut présenter toutefois une accentuation vers quarante à cinquante ans.

Par contre, si la dysacromélie est symptomatique, les déformations évoluent parallèlement à l'affection qui est en cause. Ainsi, dans les cardiopathies cyanogènes opérées, la récidive de la dysacromélie, d'après MÉTIANA et DURAND, indique soit un débit insuffisant, soit que la dérivation est thrombosée.

Place de notre observation dans le cadre des pachydermopériostoses

A quelle forme de dysacromélie avions-nous à faire ? Etait-ce une pachydermie acquise, primitive, mais génotypique ou cryptogénétique.

Nous avons recherché la cause de l'hippocratisme de notre malade :

1) Du point de vue cardiologique, l'examen clinique, radiologique et électrique du cœur permettait d'éliminer l'éventualité d'un shunt droit-gauche.

2) D'autre part, si ce malade avait présenté dans ses antécédents de nombreux épisodes de bronchorrhées hivernales, la recherche des modifications des épreuves fonctionnelles respiratoires n'apportait pas d'explication suffisante. Il existait bien un certain degré d'emphysème obstructif, mais relativement modeste et sans rapport avec l'importance de l'hippocratisme digital, d'autant plus que celui-ci semblait avoir précédé l'installation de la bronchorrhée chronique.

Notre malade, rappelons-le, est entré dans le service pour un cancer du larynx. Or, non seulement cette localisation n'a été retrouvée que dans une seule observation et d'ostéopathie hypertrophiante pneumique. Mais l'ostéoarthropathie, si elle donne une déformation analogue des extrémités, ne donne pas une déformation du visage évoquant davantage un syndrome acromégaloïde avec atteinte du massif facial inférieur. D'autre

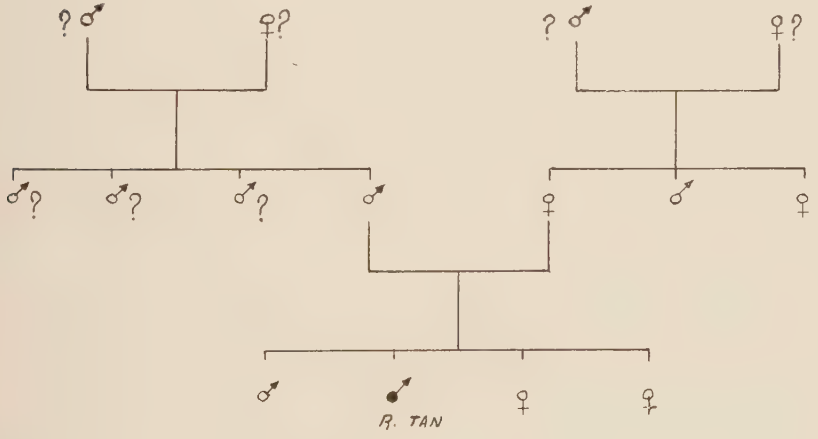
part, la déformation a précédé de plus de trente-cinq ans l'apparition du cancer laryngé et n'a nullement rétrocédé après l'exérèse de ladite tumeur.

De plus, l'absence de douleurs articulaires constitue un argument supplémentaire contre l'ostéoarthropathie hypertrophiante.

L'hypothèse d'une pachydermopériostose acquise nous paraît également, en raison de son apparition, de son évolution, mal fondée.

En ce qui concerne l'étiologie primitive, l'enquête familiale s'est avérée très difficile.

Monsieur Tan... a un frère et deux sœurs sains. Ses parents sont également normaux. Son père avait trois frères qu'il ne connaît pas, sa mère avait une sœur et un frère sains. Enfin, *Monsieur Tan...* est célibataire (voir *schéma*).



En conclusion donc, dans une famille peu nombreuse et mal connue, on ne retrouve qu'un sujet atteint de pachydermopériostose.

Au total donc, cette observation singulière d'un homme de quarante-neuf ans, célibataire, porteur depuis son jeune âge d'une déformation hippocratique des doigts, d'une périostose, d'une pachydermie séborrhéique, permettait d'évoquer le diagnostic d'une pachydermopériostose constitutionnelle, cryptogénétique.

CONCLUSIONS

A propos d'une observation personnelle de pachydermopériostose, nous rapportons ici les données cliniques, radiologiques et évolutives qui semblent permettre l'identification de cette affection rare puisqu'il n'en a été publié qu'une soixantaine d'observations.

Le malade, âgé de quarante-neuf ans, présente un hippocratisme digital, une hypertrophie acromégaloïde des extrémités des membres, une périostose de certains os des mains, une pachydermie séborrhéique du front depuis son adolescence, un épithélioma stratifié du larynx d'apparition récente (huit mois environ).

Du point de vue descriptif, il diffère cependant du syndrome typique de pachydermopériostose :

— en effet, son hippocratisme digital est surtout fait d'une incurvation unguéale transversale, les parties molles sont peu épaissies;

— de plus, outre une hypertrophie acromégaloïde des extrémités, il présente une hypertrophie du massif facial comparable à celle de l'ostéoarthropathie hypertrophiante. Seule la pachydermie est typique.

L'étude de l'anatomo-pathologie et de la pathogénie se rattache à celle des autres dysacromélies.

Par contre, si notre observation n'apporte aucune lumière en ce qui concerne l'anatomo-pathologie et la physio-pathologie de la pachydermopériostose, elle nous permet d'évoquer les circonstances étiologiques et évolutives du syndrome de Touraine-Solente-Gole.

L'étude étiologique et génétique permet de démontrer qu'il s'agit d'une pachydermopériostose constitutionnelle et cryptogénétique, indépendante du cancer laryngé qui avait motivé l'hospitalisation du malade.

Notre observation confirme enfin les rapports étroits qui existent entre les différentes dysacromélies.

Vu, le Doyen :
BROUET

Vu, le Président de Thèse :
COSTE

le Recteur de l'Académie de Paris :
Vu et Permis d'imprimer,
ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

— A —

Albert-Dreyfus, Zara et Bétourné. — Pachydermopériostose pneumique. (*Sem. Méd. Hôp. Paris,* 1950, n° 17-18, pp. 909-912.)

Angel (J.H.). — Pachydermopériostose (idiopathie, osteoarthropathy). (*Brit. M. J.,* 1957, 2, 789-792.)

Azerard (E.), Benda (R.), Grupper et Poilpré. — *Sem. Méd. Hôp. Paris,* 1948, n° 20-21, 673-680.

— B —

Bariéty (M.) et Coury (Ch.). — Réflexions à propos de quelques nouveaux cas de dysacromélies. (*Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris,* 1950, 66, n° 25-26, 1369-1375.)

Bariéty (M.), Coury (Ch.) et Milochevitch (R.). — Les données biologiques au cours des dysacromélies (inconstance de l'anorexie dans le sang artériel, intérêt du dosage des phosphatases acides). (*Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris,* 1er juillet 1904, 76, n° 1-2, 1960.)

Bashour (F.A.). — Clubbing of digits : physiologie, considerations. (*J. Lab. Clin. Med.,* 1961, 58, 613-621.)

Béclère (A.). — La pathogénie du doigt hippocratique. (*Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris,* 1er juillet 1904, 76, n° 1-2, 1960.)

Bénard (H.), Rambert (C.), Coury (Ch.). — Hippocratisme digital, périostose engainante et pachydermie frontale chez une tuberculeuse ancienne. (*Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris,* 1950, 66, n° 31-32, 1641-1645.)

Bigler (Fe.). — La morphologie de l'hippocratisme digital. (*Amer. J. Path.*, avril 1958, 34, 2, 237-262.)

Brooks (H.). — Concerning etiology of hypertrophic pulmonary osteoarthropathy with report of five additional cases. (*New York M. J.*, 1913, 98, 608-614 and 669-672.)

Brugsch (H.G.). — Aeropachyderma with pachyperiostitis. Report of case. (*Arch. Int. Med.*, 1941, 68, 687-700.)

Bureau (Y.), Banière (N.) et Thomas (M.). — Hippocratisme digital congénital avec hyperkératose palmo-plantaire et troubles osseux. (*Ann. de Dermat. et Syph.*, 1959, 86, 611-622.)

— C —

Camp (J.D.) and Scalan (R.L.). — Chronic idiopathic hypertrophic osteoarthropathy. (*Radiology*, 1948, 50, 581-593.)

Campbell (D.C.), Sacasa (D.F.) and Camp (J.D.). — Chronic hypertrophic osteoarthropathy. (*Proc. Staff. Med. Mayo Clin.*, 1938, 13, 708-713.)

Canuthers (L.B.). — Idiopathic hypertrophie osteoarthropathy familial in type. (*J. Christian M.A.*, 1943, 18, 123.)

Castex (H.), Mazzei et Schposnik (F.). — Pachydermopériostose et cancer broncho-pulmonaire. (*Presse Méd.*, 1949, 119-131.)

Chan (R.), Swenson (R.C.). — Les doigts hippocratiques. (*Amer. J. Roentgen. Radiumth.*, 1946, 55, 325.)

Cossali (C.) and Biella (A.). — La pachydermoperiostosi plicatura. (*Rhumatismo*, 1962, 14, 273-292.)

Coury (Ch.). — L'hippocratisme digital. (*Les Précis du Praticien.*)

— Notions séméiologiques et pathogéniques récentes sur l'hippocratisme digital en pneumo-phtisiologie. (*Acquis. Méd. Récentes.* Flammarion édit., 1960.)

Cudkowicz (C.) et Wraith (D.G.). — Etude de la circulation pulmonaire dans l'hippocratisme. (*Thorax*, 1957, 12, 313-320.)

Cudkowicz (L.) et Armstrong (J.B.). — Hippocratisme digital et modifications de la circulation bronchique. (*Brit. J. Tuberc.*, octobre 1953, 47, n° 4, 227-232.)

— D —

De Sèze (S.) et Jurmand (S.H.). — Pachydermopériostose. Hippocratisme digital chez le père atteint de broncho-pneumopathie chronique et chez le frère bien portant. Réflexions sur le rôle du facteur héréditaire et familial dans la genèse des hypertrophies des extrémités. (*Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris,* 1950, 66, 860-864.)

Doyle (L.). — Cause of clubbing. (*Lancet,* 1959, 1, 989.)

— F —

Franceschetti (A.), Gilbert (R.), Klein et Wettstein (P.). — Un nouveau cas familial de pachydermie plicaturée (cutis girata) avec pachydermopériostose des extrémités vérifié anatomiquement. (*Schweiz. Med. Wchnschr.,* 1950, 80, 1301-1306.)

Findlay (G.H.) et Dosthuizen (W.J.). — Pachydermoperiostitis : syndrome de Touraine-Solente et Gole. (*South African M.J.,* 1951, 25, 747-752.)

Friedreich (N.). — Hyperostose des gasammten skelettes. (*Virchows Arch. J. Path. Anat.,* 1868, 43, 83-87.)

Fischer (D.S.), Singer (D.H.) and Feldman (S.H.). — Clubbing review with emphases on hereditary acropathy. (*Medicine,* 1964, 43, 459-479.)

Freud (E.). — Idiopathic familial generalized osteophytosis. (*Am. J. Roentgen.,* 1938, 39, 216-227.)

— G —

Gall (E.A.), Bennet (G.A.) et Bauer (W.). — Generalized hypertrophic osteoarthropathy. Pathologic study of 7 cases. (*Am. J. Path.,* 1951, 27, 349-381.)

Gilbert-Dreyfus, Zara (M.) et Bétourné (C.). — Pachydermopériostose pneumique. (*Sem. Hôp. Paris,* 1951, 27, n° 57-58, 2393-2400, bibliogr.)

Ginsburg (J.). — Observations on peripheral circulation in hypertrophic pulmonary ostroarthropathy. (*Quart. J. Med.,* 1958, 27, 335-359.)

Grönberg (A.). — In cutis verticis gyrata symptom in endocrine syndrome which so for received little attention. (*Acta Med. Scandinat.*, 1927, 67, 24-42.)

— H —

Hall (G.H.). — Etiologie de l'hippocratisme digital. Vérification d'une hypothèse nouvelle. (*Lancet*, 1959, n° 7076, 750-753, bibliogr.)

Holling (H.E.), Brodey (R.S.) and Boland (A.C.). — Pulmonary hypertrophic osteoarthropathy. (*Lancet*, 1961, 2, 1269-1274.)

Hurmel (M.). — Recherche sur l'origine de l'hippocratisme digital. (*Dtsche Zeitschr. f. Chir.*, 1943, CCLVII, 30-70.)

— L —

Labbé (M.) et Renault (P.). — Un cas d'ostéodermopathie. (*Sem. Méd. Hôp. Paris*, séance du 18 juin 1926, 1065-1067.)

Langston (H.H.). — Bone dystrophy of unknown aetiology (presented for diagnoses). (*Proc. Roy. Soc. Med.*, 1950, 43, 299-301.)

Lebreton (C.). — Contribution à l'étude de la pathogénie de l'hippocratisme digital. (*Thèse*, Paris, Jouve édit., 1936, bibliogr.)

Leinwand (L.) et Duryce (A.W.). — Chronic hypertrophy of skiss and long bones osteodermopathic syndrome. (*Ann. Int. Med.*, 1943, 19, 1018-1028.)

Lehman (M.A.), Guariglia (E.) et Tannin (A.H.). — Idiopathic hypertrophic osteoarthropathy acropachyderma with pachyperiotitis. (*Bull. Hospt. Joint Dis.*, 1963, 34, 56-67.)

Lévy (P.P.), Drutel et Lévy (E.). — Désaturation oxyhémoglobinée et dysurie globulaire dans l'hippocratisme digital des pneumopathies. (*Bull. Acad. Nat. Méd.*, 1959, n° 19-20, 453.)

Lévy (E.). — L'hippocratisme digital. Vue d'ensemble. Unicité de la pathogénie anoxémique. Etude biologique des cas d'origine extrathoracique. (*Thèse*, Paris, R. Foulon édit., 1956, bibliogr.)

Lévy (P.P.). — Pathogénie du doigt hippocratique. (*Acad. Nat. Méd.*, séance du 29 novembre 1949.)

Lévy (P.P.), Cara (M.), Pinet (S.). — Pathogénie des doigts hippocratiques. (*Bull. Acad. Méd. Paris,* 1950, 134, 620.)

Lévy (P.P.). — Anoxémie et hippocratisme digital. (*Presse Méd.,* 11 avril 1951, 59, n° 24, 490-493, bibliogr.)

— Anoxémie et hippocratisme digital. (*Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris,* 4-11 mai 1951, 67, n° 15-16, 617-620.)

Lévy (P.P.), Loygue (J.) et Lévy (E.). — Pathogénie de l'hippocratisme digital. Anoxémie. Sa cause première attestée à la lumière des cas d'étiologie extra-thoracique. (*Presse Méd.,* 9 mai 1959, 67, n° 23, 937-940.)

Lièvre (J.A.), Breton (A.), Bloch-Michel (H.) et Bétourné (C.). — Nosologie des hypertrophies des extrémités : à propos d'un cas de pachydermie plicaturée avec pachypériostose des extrémités (pachydermopériostose). (*Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris,* 1948, 64, 954-961.)

Logue (J.T.). — Hippocratisme digital simple. (*U.S. Armed Forces M.J.,* 1953, 4, 1627-1631.)

Lowell (R.R.H.). — Observation sur la structure des doigts hippocratiques. (*Clin. Sc.,* 1950, 9, 299-321.)

— M —

Marie (P.). — De l'ostéoarthropathie hypertrophiante pneumique. (*Rev. de Méd. Paris,* 1890, 10, 1-36.)

Mac Cord et Hyman. — L'hippocratisme digital en tant que maladie primitive. (*Dis. Chist.,* septembre 1952, 22, n° 3, 283-288.)

Mauer (E.F.). — Etiologie de l'hippocratisme digital. (*Amer. Heart,* 1947, 34, 852.)

Mendlowitz (M.). — Measurements of blood floow and blood pressure in clubbed fingers. (*J. Clin. Investigation,* 1941, 20, 113-117.)

— Shunts cardio-vasculaires. (*Am. J. Med.,* 1957, 22, 1-4.)

— La circulation digitale. (New York, Greene et Stratton, 1954, 114-126.)

Milochevitch (R.). — Les dysacromélies secondaires (H.D. et O.A.H.). Revue d'ensemble et conception pathogénique. (*Thèse,* Paris, 1959, bibliogr.)

Mc Kusick (V.A.). — Human genetics. (New Jersey, Englewood Cliffs, Presentive Hall, 148 p.)

— N —

Newton (R.C.) et Merceles (E.). — Case of pulmonary osteoarthropathy. (*Int. Clin.,* 1902, serie XI, 14, 153-162.)

— P —

Piron (R.), Porin (J.), Foucault (J.P.), Loyau (G.). — Pachydermopériostose et cancer du larynx. (*Sem. Méd. Hôp. Paris,* 1965, n° 10, 991-998.)

Poppe (J.K.). — Signification diagnostique des doigts en massue. (*Dis. Chest.,* novembre-décembre 1947, XIII, n° 6, 658-662, bibliogr.)

Pyke (D.A.). — Valeur clinique de l'hippocratisme digital. (*Lancet,* 21 avril 1954, 2, 352-354.)

— R —

Ragnis (O.B.) et Freilich (E.B.). — Familial congenital clubbing of fingers and toes (report of case). (*Ann. Int. Med.,* 1933, 6, 946.)

Recordier (A.M.), Jouve (G.) et Legré (M.). — Le problème nosologique des dysacromélies. (*Marseille Médical,* 1959, 96, n° 10, 693-704, bibliogr.)

Rimoin (David L.). — Pachydermoperiostosis (idiopathic clubbing and periostosis). (*The New Engl. Journ. of Med.,* 6 mai 1965, vol. 272, N. 18.)

Robinson (M.M. Jr) et Robinson (R.C.V.). — Clinical dermatology for students and practitionners. (Baltimore, Williams and Wilkins, 1959, 275 p.)

— S —

Sicard (J.A.) et Hageneau. — Acromégalisme partiel familial (type digito-palpébral). (*Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris,* 1914, 37, 18-34.)

SHAHOUM (E.). — Remarques cliniques et physio-pathologiques sur l'hippocratisme digital. (*Thèse,* Paris, 1956, n° 853.)

SHAWARBY (K.) et IBRAHIM (M.S.). — Pachydermoperiostosis : review of litterature and report on four cases. (*Brit. M.J.,* 1962, 1, 763-766.)

SHEN (R.) et YAMANOUCHI (S.). — Uber cutis gyrata und cutis verticis gyrata latens. (*Dermat. Wchnschr.,* 1934, 98, 254.)

— T —

TALBOTT (J.H.) et MONTGOMERY (W.R.). — Hippocratisme familial des doigts et des orteils. (*Arch. Int. Méd.,* novembre 1953, 92, 697-700.)

THOMAS (H.B.). — Agnogenic congenital clubbing of fingers and toes. (*Am. J. Med. Sc.,* 1942, 203, 241-246.)

TORNBLORN (N.), MALERS (E.) et WOLLENIUS (G.). — Osteodermopathia hypertrophians. (*Acta Med. Scandinav.,* 1959, 164, 325-339.)

TOURAINE (A.), SOLENTE (G.), GOLE (C.). — Un syndrome ostéodermopathique : la pachydermie plicaturée avec pachydermopériostose des extrémités. (*Presse Méd.,* 1935, 43, 1820-1824.)

TURNER (R.H.), BURCH (G.E.) et SODEMAN (W.A.). — Studies in physiology of blood vessels in man. Some effects of raising and lowering arm upon pulse volume and blood volume of human finger tip in health and in certain diseases of blood vessels. (*J. Clin. Investigation,* 1937, 16, 789-798.)

— U —

UNNA (P.G.). — Cutis verticis gyrata. (*Monatschr. f. Prackt. Dermat.,* 1907, 45, 227-233.)

— V —

VAGUE (J.). — La pachydermopériostose (étude critique). (*Revue Rhum.,* juillet 1948, XV, n° 7, 201-218, bibliogr.)

— Un nouveau cas de pachydermopériostose (pachydermie plicaturée avec pachypériostose des extrémités — syndrome de Touraine-Solente et Gole). Caractères génétiques. (*Presse Méd.*, 29 septembre 1948, n° 57, 682-683.)

Vogl (A.) et Goldfischer (S.). — Pachydermoperiostosis : primary or idiopathic hypertrophic osteoarthropathy. (*A.M.J. Med.*, 1962, 33, 166-187.)

— W —

West (S.). — Two cases of clubbing of fingers developing within fortnight and four weeks respectively, with remarks. (*Tr. Clin. Soc. London*, 1897, 30, 60-64.)

Willie (A.). — Contribution à l'étude de la périostose engainante. (*Thèse*, Strasbourg, 1955.)

Wilson (G.M.). — Modifications circulatoires locales associées à un hippocratisme des doigts et des orteils. (*Quart. J. Med.*, avril 1952, 21, 201-214.)

Imprimerie R. Foulon & Cie, 29, rue Deparcieux, Paris xiv^e